

ALINE CASTRO ALVES DE LIMA

**GASTROSQUISE:
experiência de trinta anos em um centro de referência
em cirurgia pediátrica**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal de
Santa Catarina, como requisito para a conclusão
do Curso de Graduação em Medicina.**

**Florianópolis
Universidade Federal de Santa Catarina
2011**

ALINE CASTRO ALVES DE LIMA

**GASTROSQUISE:
experiência de trinta anos em um centro de referência
em cirurgia pediátrica**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal de
Santa Catarina, como requisito para a conclusão
do Curso de Graduação em Medicina.**

Coordenador do curso: Prof. Carlos Eduardo Andrade Pinheiro

Professor orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza

Professor coorientador: Prof. Dr. Edevard José de Araújo

**Florianópolis
Universidade Federal de Santa Catarina**

2011

LIMA, Aline Castro Alves de.

*Gastrosquise – experiência de trinta anos em um centro de referência
cirurgia pediátrica* / Aline Castro Alves de Lima. Florianópolis, 2011.
30p.

Monografia (Trabalho de Conclusão de Curso) – Universidade Federal de
Santa Catarina – Curso de Graduação em Medicina.

1. Gastrosquise. 2. Anormalidades congênicas. 3. Recém-nascido.
I. Título.

"Quem um dia irá dizer
Que existe razão
Nas coisas feitas pelo coração?
E quem irá dizer
Que não existe razão?"

Renato Russo

AGRADECIMENTOS

Aos meus amados pais, José Alves de Lima Filho e Ivete Freitas de Castro, que me deram todo o apoio e incentivo para que eu realizasse meus sonhos.

À equipe do Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME), do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), pelo grande auxílio na busca de prontuários para esse trabalho.

Ao epidemiologista Fernando César Wehrmeister, pelo suporte fantástico para a análise desse trabalho.

À Dra. Pricila Bernardi e à Dra. Eliana Ternes Pereira, que me foram grande exemplos de profissionais durante o tempo de nossa convivência no estágio de Genética Clínica.

Ao meu querido quinteto de internato médico: Hugo Alejandro Arce Iskenderian, Jaqueline Hoffmann, Roberto André Ulhoa Castillo e Michel Luís Biagioni Grande, por todos os bons momentos que tivemos nesses últimos anos.

À Ana Paula Casagrande Zanette, por estar sempre presente em minha vida, e à Rosa Lin, pelas boas lembranças da infância e pela amizade que pretendo levar para a eternidade, apesar da distância entre nós.

Ao meu amigo e namorado, Jefferson Sicka, agradeço por todos os sorrisos e abraços. Quero poder dançar com você para sempre.

E, principalmente, ao professor José Antonio de Souza, pelo modelo de médico que pretendo seguir, pela sua prontidão e apoio para a realização desse trabalho e pelo carinho com que me conduziu nessa orientação.

RESUMO

Introdução: gastrosquise é um defeito congênito da parede abdominal por onde há herniação de vísceras. O tratamento é cirúrgico e deve ser iniciado logo após a estabilização clínica do recém-nascido.

Objetivo: analisar os fatores associados à mortalidade em recém-nascidos com gastrosquise operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010.

Métodos: estudo retrospectivo, descritivo e transversal dos prontuários de 200 pacientes admitidos no HIJG.

Resultados: nessa casuística, 53,5% dos recém-nascidos eram meninos, 51% eram procedentes da grande Florianópolis e foi realizado diagnóstico pré-natal em 40% dos casos. A prematuridade estava presente em 43,5% dos pacientes, a maioria nasceu de parto cesáreo (58%) e somente 35% apresentou peso adequado ao nascer. A maioria foi operada após seis horas do nascimento (58%) e a presença de atresia, necrose ou perfuração intestinais (ANP) foi encontrada em 17%. O fechamento primário foi mais frequente (69%). Encontrou-se associação significativa entre óbito e pacientes sem diagnóstico pré-natal ($p=0,014$), pré-terms ($p<0,001$), nascidos de parto normal ($p=0,013$), com baixo peso ($p=0,001$), operados com mais de seis horas ($p=0,046$), com ANP ($p<0,001$), submetidos ao fechamento estadiado ($p=0,001$), sem nutrição parenteral ($<0,001$) e nascidos entre 1981 e 1990 ($p=0,025$).

Conclusões: ausência de diagnóstico pré-natal, prematuridade, parto normal, baixo peso ao nascer, reparo cirúrgico após seis horas de vida, presença de ANP, fechamento estadiado, ausência de nutrição parenteral e nascimento entre 1981 e 1990 aumentaram a mortalidade. Procedência de outras mesorregiões tende a elevar as taxas de mortalidade.

ABSTRACT

Introduction: gastroschisis is a congenital defect of the abdominal wall through which intra-abdominal viscera herniate. The treatment is surgical and must be performed immediately after clinical stabilization of the newborn.

Objective: to analyze the factors associated with mortality in newborns with gastroschisis operated at the Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) from January 1st 1981 to December 31st 2010.

Methods: a retrospective, descriptive, and cross-sectional survey of the medical records of 200 patients admitted at HIJG.

Results: in this casuistic, 53.5% of the newborns were males, 51% were from the Florianópolis metropolitan area and prenatal diagnosis (PND) was made in 40% of the cases. Prematurity was present in 43.5% of patients, the majority was born by cesarean section (58%) and only 35% had adequate birth weight. The majority was operated six hours after birth (58%) and the presence of intestinal atresia, necrosis, or perforation (ANP) was found in 17%. Primary closure was more frequent (69%). A significant association was found between death and lack of PND ($p=0.014$), prematurity ($p<0.001$), vaginal delivery ($p=0.013$), low birth weight ($p=0.001$), surgical repair after six hours of life ($p=0.046$), presence of ANP ($p<0.001$), staged closure ($p=0.001$), lack of parenteral nutrition (<0.001), and birth between 1981 and 1990 ($p = 0.025$).

Conclusions: lack of PND, prematurity, vaginal delivery, low birth weight, surgical repair after six hours of life, presence of ANP, staged closure, lack of parenteral nutrition, and birth between 1981 and 1990 increased the mortality. Patients from other regions tend to have higher mortality rates.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ANP	Atresia, necrose ou perfuração intestinais
DPN	Diagnóstico pré-natal
FP	Fechamento primário
HIJG	Hospital Infantil Joana de Gusmão
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
NPP	Nutrição parenteral prolongada
RN	Recém-nascido(s)
SAME	Serviço de Arquivo Médico e Estatística
UTI	Unidade de terapia intensiva

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 - Classificação da idade gestacional, segundo Marcondes.....7

Quadro 2 - Classificação do peso de nascimento, segundo Avery *et al.*.....7

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Descrição da amostra de pacientes portadores de gastrosquise atendidos e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010, em número (n), percentual (%) e intervalo de confiança (IC95%).....	10
Tabela 2 - Descrição das malformações mais frequentes (n=215) encontradas em pacientes com gastrosquise atendidos e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010 e o percentual (%) em relação ao número total de pacientes (n=200).....	11
Tabela 3 - Descrição das complicações e/ou intercorrências pós-operatórias mais frequentes (n=401) em pacientes com gastrosquise atendidos e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010 e o percentual (%) em relação ao número total de pacientes (n=200).....	11
Tabela 4 - Associação de óbito com características da amostra em pacientes com gastrosquise atendidos e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010.....	13

SUMÁRIO

FALSA FOLHA DE ROSTO.....	i
FOLHA DE ROSTO.....	ii
DEDICATÓRIA.....	iii
AGRADECIMENTOS.....	iv
RESUMO.....	v
ABSTRACT.....	vi
LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS.....	vii
LISTA DE QUADROS.....	viii
LISTA DE TABELAS.....	ix
SUMÁRIO.....	x
1 INTRODUÇÃO.....	1
2 OBJETIVO.....	5
3 MÉTODOS.....	6
3.1 Casuística.....	6
3.1.1 Critérios de inclusão.....	6
3.1.2 Critérios de exclusão.....	6
3.2 Definição das variáveis, categorização e valores de referência.....	6
3.3 Análise de dados.....	8
3.4 Elaboração textual.....	8
4 RESULTADOS.....	9
5 DISCUSSÃO.....	14
6 CONCLUSÕES.....	21
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	22
NORMAS ADOTADAS.....	26
APÊNDICES.....	27

1. INTRODUÇÃO

A gastrosquise consiste em um defeito congênito da parede abdominal anterior caracterizado por exteriorização de alças intestinais e, mais raramente, outras vísceras abdominais.¹⁻¹⁶ Na gastrosquise, o defeito abdominal é relativamente pequeno e localizado lateralmente, geralmente à direita, ao cordão umbilical, que está em sua posição normal.¹⁻⁶ Diferente da onfalocele, não há membranas recobrindo as alças intestinais herniadas, que se encontram imersas no líquido amniótico e apresentam-se expostas ao nascimento.^{1-6, 16}

A incidência varia entre 1 e 5 casos a cada 10.000 nascidos vivos^{2, 3, 7, 8, 16-19} e tem aumentado nos últimos anos.^{3, 4, 9, 17, 20} A distribuição entre os sexos é semelhante.^{10, 18} A variação da incidência se relaciona com a idade materna e com a localização geográfica.¹¹ Diversos estudos referem que mulheres jovens, com menos de 20 anos, têm uma incidência maior de filhos afetados.^{2, 7, 9, 11-13, 20-22}

A etiologia da gastrosquise é ainda controversa, sendo que são discutidas causas ambientais (que incluem o tabagismo e uso de drogas pela mãe^{4, 22}), genéticas e, principalmente, multifatoriais.^{8, 11} Existem várias hipóteses que sugerem a sua patogenia.²³ Davenport *et al.*⁶, deVries²⁴ e Ramsden *et al.*¹⁹ relataram que a involução da veia umbilical direita levaria a alterações no desenvolvimento da parede abdominal, com a formação de um defeito neste local e, conforme outros autores, o defeito seria originado da ruptura de uma hérnia do cordão umbilical.^{14, 25, 26}

Quase todos os casos de gastrosquise estão associados a uma dosagem de alfa-fetoproteína materna sérica elevada, realizada entre o segundo e terceiro trimestre de gestação.²⁷⁻³⁰ Todavia, diante de um resultado alterado, deve-se considerar, como diagnóstico diferencial, outras anomalias fetais como a onfalocele e defeitos do tubo neural.^{27, 29} Por isso, o principal método utilizado para o diagnóstico pré-natal é a ultrassonografia que, por ser de uso frequente durante a gestação, permite a detecção dos defeitos congênitos da parede abdominal, propiciando condutas obstétricas e perinatais mais adequadas.^{1, 6, 15, 19, 31, 32}

O diagnóstico da gastrosquise, nesse caso, é realizado com base nas características ultrassonográficas da presença de alças soltas no líquido amniótico.^{9, 11, 28} A idade gestacional média para o diagnóstico é de vinte e uma semanas.^{9, 28} Contudo, uma onfalocele rota intraútero ainda costuma ser indistinguível da gastrosquise.¹

Ao nascimento, o diagnóstico clínico se faz pela presença de um defeito para-umbilical, à direita do cordão umbilical, que se encontra em posição normal.^{1-3, 5-7, 10, 15} A falha da parede abdominal é geralmente pequena, sendo que as vísceras herniadas não são recobertas por uma membrana amniótica.^{1, 5, 9} Na maioria dos casos, ocorre a herniação dos intestinos delgado e grosso e do estômago e raramente há protusão do fígado ou mesmo de parte dele.^{3, 11, 15} As alças intestinais evisceradas apresentam-se espessadas, edemaciadas e aparentemente encurtadas.^{5, 10, 31} Em comparação à onfalocele, a cavidade abdominal é mais desenvolvida, sendo próxima ao tamanho normal.¹

A incidência de anomalias associadas varia de 10 a 23% na literatura^{9, 11, 32-35} e a sua presença afeta o prognóstico.^{1, 9, 11, 17, 18, 33, 35} Em contraste com a onfalocele, a gastrosquise geralmente não está associada a malformações fora do trato gastrointestinal, ao passo que as anomalias digestivas, como atresias intestinais, são mais frequentes.^{11, 17, 34, 36} Ademais, a prevalência de anomalias cromossômicas em fetos com gastrosquise não se encontra acima do risco normal para a população.^{9, 11} Por isso, sugere-se uma avaliação genética somente se identificadas outras anomalias na ultrassonografia pré-natal.³⁵

Diante de um diagnóstico pré-natal, a decisão para a interrupção da gestação é baseada em uma combinação de fatores, que incluem a idade gestacional (devido à maturidade pulmonar fetal), achados ultrassonográficos e os resultados de testes fetais.^{11, 18, 28, 36} É importante que o parto seja realizado em um local que possa prover a devida assistência para o neonato.¹¹ Há risco aumentado de parto prematuro espontâneo; contudo, mais de 70% das gestações completam 37 semanas.²

Quanto ao tipo de parto, alguns autores relataram que o parto cesáreo traz benefícios^{5, 18} enquanto outros defendem a via vaginal como a mais segura.³³ Ainda, em uma meta-análise de estudos observacionais, Segel *et al.*³⁷ avaliaram o efeito do tipo de parto em fetos com gastrosquise ou onfalocele e concluíram que não havia uma relação significativa entre o tipo de parto e a evolução clínica do recém-nascido (RN).

Na sala de parto, convém envolver as alças com compressas estéreis e umidificadas com soro fisiológico aquecido e deve-se evitar o ressecamento do conteúdo abdominal eviscerado até a correção cirúrgica. Além disso, é necessária a colocação de uma sonda gástrica, a fim de evitar a distensão das alças intestinais.^{11, 38, 39} A instalação precoce de hidratação parenteral e de antibioticoterapia de largo espectro por veia periférica é fundamental, devido à perda de fluidos que, em um neonato com gastrosquise, é 2,5 vezes maior comparada a um RN saudável nas primeiras 24 horas de vida.^{38, 39} Por fim, deve-se incluir medidas para evitar a hipotermia do paciente.³⁹

O primeiro reparo cirúrgico foi realizado por Watkins, em 1943.^{36, 40, 41} Em 1948, Gross relatou um novo método usando somente retalhos de pele.^{1, 40-42} Em 1967, Schuster propôs o uso de próteses para promover pressão sobre as alças, forçando seu rápido retorno à cavidade abdominal.^{1, 40-42} Mais tarde, em 1974, Othersen e Hargest substituíram o material por tela de silicone reforçada com *dacron*.⁴¹ Em 1969, Allen e Wrenn propuseram a colocação de prótese de silicone em forma de cilindro recobrindo as alças intestinais.^{1, 42} Ainda, conforme Stojan, há um método simples e barato que utiliza o cordão umbilical para o fechamento do defeito.⁴³ Por fim, em 1998, Bianchi e Dickson⁴⁴ propuseram a redução das alças intestinais através de um procedimento realizado sem anestesia ou sedação e dentro de uma incubadora na unidade neonatal.

O manejo cirúrgico deve seguir os seguintes princípios: reduzir a evisceração de modo seguro, fechar o defeito com um resultado estético aceitável, identificar e tratar as anomalias associadas, estabelecer um suporte nutricional adequado e reconhecer e tratar as complicações.³⁴

O tratamento de escolha é o fechamento primário da parede abdominal.^{1, 10, 14, 17, 34, 36, 41-43, 45-47} O fechamento estadiado é indicado na vigência de desproporção entre as vísceras herniadas e a cavidade abdominal, prevenindo complicações referentes à pressão intra-abdominal elevada, como isquemia visceral e renal, necrose intestinal e insuficiência respiratória.^{10, 34, 41, 46}

Após a correção cirúrgica, são iniciados suporte ventilatório, caso necessário, e nutrição parenteral. A alimentação oral é introduzida progressivamente. A criança permanece com sonda gástrica até obtenção do trânsito intestinal e boa aceitação da alimentação oral.^{1, 36, 40, 42, 43}

As complicações pós-operatórias incluem problemas gastrintestinais como isquemia^{1, 19, 28, 40}, obstrução^{10, 19, 28}, fístula^{10, 40, 43} e disfunção intestinal prolongada^{4, 5, 10, 17, 19, 34}, infecção da ferida operatória^{10, 34}, sepse^{1, 19, 28, 36, 40}, compressão da veia cava inferior^{1, 43}, insuficiência respiratória^{1, 10, 40} e outras que irão determinar a evolução de cada RN.

Em relação aos fatores prognósticos, além destas complicações, a associação com outras anomalias congênitas^{10, 32, 34, 40}, prematuridade^{1, 10, 17, 36, 45}, baixo peso^{7, 17, 36, 45}, presença de atresia^{17, 32, 36, 40}, necrose^{17, 40} ou perfurações intestinais^{17, 40}, tempo entre o nascimento e a correção cirúrgica^{10, 28, 45}, tipo de operação realizada^{1, 10, 17, 34, 36, 45}, cuidados relacionados ao transporte^{28, 42} e os relacionados ao período pós-operatório^{1, 10, 24, 47}, são fatores que influenciam na sobrevida dos RN portadores de gastrosquise.

A melhoria das técnicas cirúrgicas^{1, 28, 36, 45, 47}, associada ao diagnóstico pré-natal^{1, 9, 11, 28} e à evolução dos cuidados intensivos neonatais^{1, 11, 28, 36, 45, 47}, nutrição parenteral prolongada^{1, 10, 28, 40} e assistência ventilatória^{1, 10, 40}, têm permitido a queda progressiva das taxas de mortalidade.

Este estudo pretende avaliar os fatores que influenciam na sobrevida dos RN com gastrosquise, visando melhorar o tratamento destes para aumentar a sobrevida com qualidade.

2. OBJETIVO

Analisar os prontuários de recém-nascidos portadores de gastrosquise, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010, avaliando os fatores que influenciaram na mortalidade.

3. MÉTODOS

Trata-se de um estudo clínico, com delineamento transversal e de coleta retrospectiva dos dados.

O estudo foi delineado de acordo com as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisas do Hospital Infantil Joana de Gusmão (projeto nº 013/2010).

3.1 Casuística

Neste estudo identificaram-se pacientes com diagnóstico de gastrosquise atendidos e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010. Os pacientes foram selecionados a partir de busca pelo diagnóstico de gastrosquise em livros que contêm registros de todas as cirurgias efetuadas no hospital, em registros dos pacientes internados na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) Neonatal e nos arquivos de internação do Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME). Ao final desta pesquisa, chegou-se ao número de 211 prontuários, que foram revisados e submetidos aos critérios de inclusão e exclusão.

3.1.1 Critérios de inclusão

Pacientes com diagnóstico de gastrosquise submetidos à cirurgia no HIJG dentro do período determinado.

3.1.2 Critérios de exclusão

Pacientes com dados insuficientes no prontuário, pacientes com prontuários não encontrados ou que não tenham realizado o tratamento cirúrgico.

3.2 Definição das variáveis, categorização e valores de referência

Utilizando-se uma ficha de coleta de dados (Apêndice I), foram obtidas informações sobre: sexo, tipo de parto, diagnóstico pré-natal, idade gestacional, peso ao nascer, procedência, idade ao ser operado, presença de atresia, necrose ou perfuração intestinais, malformações associadas, tipo de operação realizada, utilização de nutrição parenteral

prolongada (NPP) e de assistência ventilatória, complicações e/ou intercorrências pós-operatórias, óbito e ano de ocorrência.

Quanto ao tipo de parto, os pacientes foram distribuídos em nascidos por parto normal ou cesáreo.

Quanto à idade gestacional, os RN foram distribuídos utilizando-se a classificação de Marcondes⁴⁸ (Quadro 1).

Quadro 1 - Classificação da idade gestacional, segundo Marcondes.⁴⁸

Pré-termo	Menos de 37 semanas de gestação
Termo	Entre 37 e 42 semanas de gestação
Pós termo	Mais de 42 semanas de gestação

Quanto ao peso ao nascimento, em gramas, os RN foram distribuídos em quatro grupos, segundo Avery *et al.*⁴⁹ (Quadro 2).

Quadro 2 - Classificação do peso de nascimento, segundo Avery *et al.*⁴⁹

Peso adequado	Peso acima de 2500g
Baixo peso (BP)	Peso entre 1500g e 2500g
Muito baixo peso (MBP)	Peso entre 1000g e 1500g
Extremo baixo peso (EBP)	Peso abaixo de 1000g

Quanto à procedência, os RN foram distribuídos de acordo com os critérios do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)⁵⁰ em procedentes da mesorregião da grande Florianópolis (Águas Mornas, Antônio Carlos, Biguaçu, Florianópolis, Governador Celso Ramos, Palhoça, Santo Amaro da Imperatriz, São José e São Pedro de Alcântara) e de outras mesorregiões de Santa Catarina.

Quanto à idade ao ser operado, os RN foram distribuídos em dois grupos: o primeiro até seis horas e o segundo com mais de seis horas de vida.

Em relação ao tipo de operação, os pacientes foram distribuídos entre os submetidos ao fechamento primário ou estadiado.

Foi pesquisada a ocorrência de diagnóstico pré-natal, procurando-se dados referentes à realização de ultrassonografia durante a gravidez.

Foram pesquisadas, no prontuário médico, informações sobre a presença ou não de malformações associadas (que, em caso positivo, foram citadas), presença ou não de atresia,

necrose ou perfuração intestinais, complicações e/ou intercorrências pós-operatórias (que foram relatadas, quando presentes), uso ou não de nutrição parenteral prolongada (NPP) e de assistência ventilatória e ocorrência ou não de óbito.

No caso de óbito, foi realizada a relação deste com as seguintes variáveis: sexo, tipo de parto, diagnóstico pré-natal, idade gestacional, peso ao nascer, procedência, idade ao ser operado, presença de atresia, necrose ou perfuração intestinais, tipo de operação realizada, uso de nutrição parenteral prolongada e período de ocorrência dos casos.

Quanto ao período de ocorrência dos casos, os pacientes foram distribuídos em três períodos: 1981 a 1990, 1991 a 2000 e 2001 a 2010.

3.3 Análise de dados

Os dados foram tabulados em uma planilha do Microsoft Excel 2007[®] e depois transformados em um formato para ser lido no pacote estatístico Stata 11.0[®] (Stat Corp., TX, EUA), onde foram realizadas todas as análises. Frequências absolutas e relativas foram obtidas para descrever a amostra. As associações foram testadas utilizando-se os testes qui-quadrado ou teste exato de Fisher ou teste de tendência linear, de acordo com os pressupostos de cada teste. Foram consideradas estatisticamente significativas aquelas associações cujo valor p foi inferior a 0,05 ($p < 0,05$).

3.4 Elaboração textual

Para a confecção das tabelas, fez-se uso do Microsoft Excel 2007[®] e Microsoft Word 2007[®]. Para a confecção das referências bibliográficas foi utilizado o programa Mendeley[®].

4. RESULTADOS

Foram analisados os dados de 211 pacientes portadores de gastrosquise atendidos no HIJG durante o período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010. Um paciente foi excluído por apresentar dados insuficientes em seu prontuário, outro foi excluído por ter falecido antes da realização do procedimento cirúrgico e nove prontuários não foram encontrados pelo SAME durante a coleta de dados. A casuística final, portanto, foi composta de 200 pacientes. A descrição das características destes RN pode ser observada na tabela 1.

Tabela 1 - Descrição da amostra de pacientes portadores de gastrosquise atendidos e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010, em número (n), percentual (%) e intervalo de confiança (IC 95%).

Variável	N	%	IC 95%
Sexo			
Masculino	107	53,5	46,5 – 60,5
Feminino	93	46,5	39,5 – 53,5
Procedência			
Grande Florianópolis	102	51,0	44,0 – 58,0
Outro local	98	49,0	42,0 – 56,0
Diagnóstico pré-natal			
Sim	80	40,0	33,2 – 46,8
Não	93	46,5	39,5 – 53,5
Não referido	27	13,5	8,7 – 18,3
Idade gestacional			
Pré-termo	87	43,5	36,7 – 50,4
Termo	102	51,0	44,0 – 58,0
Não referido	11	5,5	2,3 – 8,7
Tipo de parto			
Normal	71	35,5	28,8 – 42,2
Cesáreo	116	58,0	51,1 – 64,9
Não referido	13	6,5	3,1 – 10,0
Peso ao nascer			
Adequado	70	35,0	28,3 – 41,7
Baixo peso	125	62,5	55,7 – 69,3
Muito baixo peso	4	2,0	0,0 – 4,0
Não referido	1	0,5	0,0 – 1,0
Idade ao ser operado			
0 a 6 horas	77	38,5	31,7 – 45,3
Mais de 6 horas	116	58,0	51,1 – 64,9
Não referido	7	3,5	1,0 – 6,1
Presença de atresia, necrose ou perfuração intestinais			
Sim	34	17,0	11,7 – 22,3
Não	166	83,0	77,7 – 88,3
Tipo de operação			
Fechamento primário	138	69,0	62,5 – 75,5
Fechamento estadiado	62	31,0	24,5 – 37,5
Uso de assistência ventilatória			
Sim	198	99,0	97,0 – 100,0
Não	2	1,0	0,0 – 2,4
Uso de nutrição parenteral			
Sim	178	89,0	84,6 – 93,4
Não	22	11,0	6,6 – 15,4
Período de ocorrência			
1981-1990	26	13,0	8,3 – 17,7
1991-2000	56	28,0	21,7 – 34,3
2001-2010	118	59,0	52,1 – 65,9
Óbito			
Sim	69	34,5	27,9 – 41,1
Não	131	65,5	58,9 – 72,1

FONTE: SAME – HIJG, 1981-2010.

Com relação ao emprego da assistência ventilatória, os únicos dois pacientes que não fizeram uso dela evoluíram ao óbito no pós-operatório imediato. Quanto ao uso de nutrição parenteral, os pacientes que não a receberam faleceram por complicações logo nos primeiros dias após o tratamento cirúrgico e a nutrição parenteral não foi estabelecida ou pela precocidade do óbito ou pela instabilidade clínica.

Tabela 2 - Descrição das malformações mais frequentes (n=215) encontradas em pacientes com gastrosquise atendidos e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010 e o percentual (%) em relação ao número total de pacientes (n=200).

Malformação	n	%
Sem malformação	154	77,0
Atresia intestinal	19	9,5
Criptorquidia	15	7,5
Divertículo de Meckel	5	2,5
Outras	22	11,0

FONTE: SAME – HIJG, 1981-2010.

Onze pacientes apresentaram mais de uma malformação associada. Outras malformações, com seus números absolutos, incluíam: pés tortos congênitos (3), malformação de membros (3), luxação congênita do quadril (2), artrogripose (2), mielomeningocele (1), meningocele (1), fenda palatina (1), persistência do úraco (1), cisto intraventricular (1), sequência de Moebius (1), holoprosencefalia lobar (1), persistência do canal arterial (1), hemangioma (1), extrofia de bexiga (1), epispádia (1) e agenesia renal esquerda (1).

Tabela 3 - Descrição das complicações e/ou intercorrências pós-operatórias mais frequentes (n=401) em pacientes com gastrosquise atendidos e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1981 a 2010 e o percentual (%) em relação ao número total de pacientes (n=200).

Complicação e/ou intercorrência	n	%
Sem complicações	61	30,5
Sepse	72	36,0
Pneumotórax	32	16,0
Distúrbio ácido-básico	31	15,5
Pneumonia	26	13,0
Aderências intestinais	16	8,0
Deiscência de parede	16	8,0
Atelectasia pulmonar	14	7,0
Outras	138	69,0

FONTE: SAME – HIJG, 1981-2010.

Oitenta e seis pacientes apresentaram mais de uma complicação e/ou intercorrência. Outras intercorrências menos frequentes, com seus números absolutos, foram: insuficiência respiratória (13), infecção de parede (12), insuficiência renal aguda (11), obstrução intestinal (10), desnutrição (9), perfuração intestinal (9), choque (8), distúrbios da coagulação (8), necrose intestinal (6), síndrome do intestino curto (5), colestase (4), hemorragia digestiva alta (4), monilíase (3), infecção do trato urinário (3), anasarca (3), hemorragia intracraniana (3), crise convulsiva (3), endocardite séptica (2), arritmia cardíaca (2), hipertensão pulmonar (2), hemorragia pulmonar (2), abscesso axilar (1), dismotilidade intestinal (1), meningite (1), enterocolite necrosante (1), hipertensão arterial sistêmica (1), hematoma subdural (1), displasia broncopulmonar (1), pneumoperitônio (1), síndrome compartimental abdominal (1), insuficiência cardíaca congestiva (1) e trombose da veia cava superior (1). O achado de aderências intestinais foi confirmado através da realização de laparotomia exploradora em todos esses 16 RN, ao passo que os dez casos supracitados como obstrução intestinal não necessitaram intervenção cirúrgica.

Associações foram testadas com as variáveis de exposição e o óbito e estão apresentadas na tabela 4.

Tabela 4 - Associação de óbito com características da amostra em pacientes com gastrosquise atendidos e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 1º de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010.

Variável	Óbito				Valor p*
	Sim		Não		
	n	%	n	%	
Sexo					0,385
Masculino	34	31,8	73	68,2	
Feminino	35	37,6	58	62,4	
Procedência					0,065
Grande Florianópolis	29	28,4	73	71,6	
Outro local	40	40,8	58	59,2	
Diagnóstico pré-natal					0,014
Sim	18	22,5	62	77,5	
Não	39	41,9	54	58,1	
Não referido	12	44,4	15	55,6	
Idade gestacional					<0,001**
Pré-termo	46	52,9	41	47,1	
Termo	17	16,7	85	83,3	
Não referido	6	54,6	5	45,4	
Tipo de parto					0,013**
Normal	34	47,9	37	52,1	
Cesáreo	31	26,7	85	73,3	
Não referido	4	30,8	9	69,2	
Peso ao nascer‡					0,001†
Adequado	15	21,4	55	78,6	
Baixo peso	50	40,0	75	60,0	
Muito baixo peso	4	100,0	0	0,0	
Idade ao ser operado					0,046**
0 a 6 horas	19	24,7	58	75,3	
Mais de 6 horas	38	41,4	68	58,6	
Não referido	2	28,6	5	71,4	
Presença de atresia, necrose ou perfuração intestinais					<0,001
Sim	24	70,6	10	29,4	
Não	45	27,1	121	72,9	
Tipo de operação					0,001
Fechamento primário	37	26,8	101	73,2	
Fechamento estadiado	32	51,6	30	48,4	
Uso de nutrição parenteral					<0,001**
Sim	48	27,0	130	73,0	
Não	21	95,5	1	4,5	
Período de ocorrência					0,025†
1981-1990	13	50,0	13	50,0	
1991-2000	22	39,3	34	60,7	
2001-2010	34	28,8	84	71,2	

FONTE: SAME – HIJG, 1981-2010.

* Teste qui-quadrado

** Teste exato de Fisher

‡ Excluída a categoria “não referido” por apresentar apenas uma observação

† Teste de tendência linear

5. DISCUSSÃO

A gastrosquise, dentre as afecções cirúrgicas congênicas, assume um papel de destaque pelo desafio que o seu tratamento constitui para os cirurgiões pediátricos.³⁶ Por essa razão, diversos estudos têm sido realizados visando obter um maior entendimento sobre a sua evolução clínica e possibilitando determinar uma conduta mais adequada frente a cada paciente.³⁶ Desde então, com um maior conhecimento da doença, associado a melhorias das técnicas cirúrgicas e do suporte clínico, tem-se obtido índices de sobrevida progressivamente maiores.^{5, 10, 36, 45}

A gastrosquise é um defeito da parede abdominal¹⁻¹⁶ cuja incidência varia entre 1 e 5 casos a cada 10.000 nascidos vivos.^{1, 3, 4, 8-11} Na literatura pesquisada, tem sido descrita uma distribuição semelhante entre meninos e meninas.^{5, 9, 10, 19, 23} Neste estudo, houve uma ligeira predominância do sexo masculino (53,5%) em relação ao sexo feminino (46,5%) (Tabela 1).

Sendo o HJG um centro de referência do estado no serviço de cirurgia pediátrica, um grande número de recém-nascidos (RN) é transferido para esta instituição para receber melhor suporte clínico e cirúrgico. Sekundo Souza⁵¹, em um estudo prévio feito nesse local no período de 1980 a 2001, somente 38,53% dos pacientes portadores de gastrosquise eram procedentes da grande Florianópolis. Nessa pesquisa, 51% dos pacientes nasceram na grande Florianópolis, ao passo que 49% dos pacientes eram procedentes de outras mesorregiões do estado (Tabela 1). Pode-se sugerir que o aumento recente do diagnóstico pré-natal (DPN) decorrente da melhora dos serviços de acompanhamento pré-natal tem permitido um melhor manejo da gestação, possibilitando que o parto ocorra próximo ao centro de referência.

Com o frequente uso da ultrassonografia no período pré-natal, os defeitos congênicos da parede abdominal têm sido cada vez mais detectados.^{9, 16, 17, 28, 31, 52} Adra *et al.*²⁸ relataram um percentual de 66% de DPN e Eggink *et al.*¹⁷ encontraram 83% de seus pacientes com DPN. Por outro lado, Vilela *et al.*⁴² relataram somente 32,3% de DPN em sua casuística e propuseram que o elevado número de crianças sem DPN poderia ser explicado pela falta de acesso dos seus pacientes a exames e procedimentos com algum custo mais elevado. Na casuística de Souza⁵¹, em Santa Catarina, 19,27% dos pacientes tiveram DPN no período de 1980 a 2001. Nesse estudo, 40% dos pacientes tiveram DPN e 46,6% ficaram sem DPN (Tabela 1). Isso demonstra que, apesar das dificuldades próprias de um país em desenvolvimento, houve uma melhora dos serviços de acompanhamento pré-natal, permitindo

um maior acesso a exames ultrassonográficos e levando a um aumento dos índices de DPN nos últimos anos.

A prematuridade tem sido frequentemente associada à gastrosquise.^{5, 7, 10, 42, 52, 53} Lausman *et al.*² relataram essa associação em 28% dos casos, Reid *et al.*¹² descreveram 50% de prematuros em seu trabalho e Vilela *et al.*⁴² encontraram quase 41% de pré-termos em sua amostra. Nessa casuística, 43,5% dos pacientes eram prematuros e 51% dos pacientes eram nascidos a termo (Tabela 1).

Com relação ao tipo de parto, Adra *et al.*²⁸ e Synder *et al.*⁵² relataram, respectivamente, índices de 38,1% e 54% de parto cesáreo. Esse trabalho encontrou uma frequência maior de parto cesáreo (58%) em comparação ao parto normal (35,5%) (Tabela 1).

De acordo com Blakelock *et al.*⁵⁴, o peso de nascimento em crianças com gastrosquise é significativamente menor em comparação ao da população geral. Tais pesquisadores também levantaram a hipótese de que a presença de um trato intestinal que funcione normalmente é essencial para que ocorra um crescimento intrauterino normal. Charlesworth *et al.*⁷ relataram 68 pacientes (62,4%) com peso abaixo do adequado (<2500g). Nessa casuística, 64,5% dos pacientes apresentaram peso abaixo do adequado (<2500g), sendo que destes, 2% tinham muito baixo peso (Tabela 1).

Com relação à idade ao ser operado, Vilela *et al.*⁴² relataram que 11 pacientes (35,5%) foram operados com até quatro horas de vida. Souza⁵¹ relatou que somente 30,27% dos pacientes foram operados com até seis horas de vida no período de 1980 a 2011 nesse mesmo local. No presente estudo, 38,5% dos pacientes foram submetidos ao tratamento cirúrgico com até seis horas de vida, enquanto que 58% foram operados após seis horas (Tabela 1). Essa demora até a realização do procedimento cirúrgico poderia ser explicada pela procedência dos RN de outras mesorregiões do estado, pela ausência de vagas disponíveis em unidades de terapia intensiva e pela necessidade de estabilização do quadro clínico para colocar o paciente em condições cirúrgicas.⁴²

Molik *et al.*⁴⁰ relataram em seu estudo que 29% dos pacientes apresentavam quadro de atresia, necrose, perfuração ou volvo intestinais, sendo que estes eram classificados como casos de gastrosquise “complexa”. Synder *et al.*⁵² encontraram 16% de pacientes com gastrosquise complicada, que foram descritos como casos da anomalia associada à atresia, necrose, perfuração, trauma ou volvo intestinais. Weinsheimer *et al.*⁴⁵ relataram 14 pacientes (12,3%) com alguma patologia intestinal associada (atresia, necrose ou perfuração) dentre os 114 pacientes de sua amostra. Nessa pesquisa, 17% dos pacientes apresentavam atresia, necrose ou perfuração intestinais (ANP) (Tabela 1).

O tratamento cirúrgico de escolha descrito pela maioria dos autores é o fechamento primário (FP).^{1, 10, 14, 17, 34, 36, 41-43, 45-47} Vários autores recomendaram uma abordagem individualizada que depende da avaliação do tamanho do defeito, da quantidade de vísceras herniadas e da tensão durante o fechamento. Diante desses parâmetros, o cirurgião poderá optar por um fechamento estadiado quando houver desproporção víscero-abdominal.^{1, 10, 17, 32, 34, 36, 41-43, 46} Adra *et al.*²⁸ relataram 69% de FP em sua pesquisa. Nessa pesquisa, semelhantemente, 69% dos RN foram submetidos ao FP (Tabela 1).

A assistência ventilatória foi empregada em 99% dos pacientes e não foi utilizada em somente dois (1%) (Tabela 1), que evoluíram ao óbito no pós-operatório imediato. Muraji *et al.*⁵⁵ ressaltaram que o uso de assistência ventilatória permitiu aumentar a taxa de fechamento primário, pois ameniza as complicações respiratórias decorrentes da elevada tensão intra-abdominal causada pela significativa desproporção víscero-abdominal.

McNamara *et al.*⁴⁷ relataram emprego da nutrição parenteral prolongada (NPP) em 100% de seus pacientes. Segundo Souza⁵¹, a NPP foi utilizada em 83,48% dos RN no período de 1980 a 2001, nesse mesmo local. Nessa pesquisa, 89% dos pacientes fizeram uso da NPP (Tabela 1).

Vários autores relataram um aumento da incidência mundial de gastrosquise.^{2-4, 9, 13, 17, 18, 20, 53, 56} Nessa pesquisa, semelhante ao citado na literatura, houve um aumento do número de casos ao longo dos anos, sendo que nos períodos de 1981 a 1990, de 1991 a 2000 e de 2001 a 2010 ocorreram, respectivamente, 13%, 28% e 59% dos casos (Tabela 1).

Muitos autores relataram que a taxa de sobrevida em pacientes com gastrosquise varia entre 77 e 100%.^{3, 4, 7, 12, 18, 28, 36, 47} No entanto, de acordo com Vilela *et al.*⁴², países em desenvolvimento ainda não têm alcançado tais índices descritos na literatura e os mesmos pesquisadores descreveram que, em seu estudo, mais da metade de sua amostra (52%) faleceu. Nessa casuística, 65,5% dos pacientes sobreviveram e a taxa de mortalidade global encontrada foi de 34,5% (Tabela 1).

Ao contrário da onfalocele, outro defeito congênito da parede abdominal, a presença de malformações associadas à gastrosquise é menos comum e sua incidência varia de 10 a 23% na literatura.^{9, 11, 32-35} Entre as mais citadas encontram-se as digestivas, sendo a atresia intestinal a principal.^{17, 33, 34, 37} Foi descrito que a atresia intestinal associada à gastrosquise tem uma evolução com pior prognóstico devido à maior necessidade de procedimentos cirúrgicos.^{34, 36} Fora do aparelho digestivo, as malformações associadas mais encontradas foram a criptorquidia, provavelmente pela associação com a prematuridade, e as doenças cardíacas congênitas.^{17, 34} Nesse trabalho, as malformações mais encontradas foram atresia

intestinal (9,5%), criptorquidia (7,5%) e divertículo de Meckel (2,5%), semelhantes aos resultados da literatura. Por fim, 23% dos pacientes apresentaram pelo menos uma malformação associada à gastrosquise (Tabela 2).

Diversos autores têm relatado que a incidência de complicações e/ou intercorrências pós-operatórias em crianças com gastrosquise é comum. Entre elas, são citadas: sepse^{1, 19, 28, 34, 36, 40, 42}, insuficiência respiratória^{1, 10, 40}, disfunção intestinal prolongada^{4, 5, 10, 17, 19, 34}, obstrução intestinal^{10, 19, 28}, compressão da veia cava inferior^{1, 43}, deiscência de sutura^{1, 34} e distúrbios hidroeletrolíticos^{1, 55}. Nesse estudo, 30,5% dos casos não apresentaram complicações e/ou intercorrências pós-operatórias. Quando encontradas, as principais foram sepse (36%), pneumotórax (16%) e distúrbios ácido-básicos (15,5%) (Tabela 3).

Na literatura, não foram encontradas menções de associação entre sexo e óbito em pacientes portadores de gastrosquise. Nessa casuística, também não houve associação significativa entre o sexo do paciente e a ocorrência de óbito (Tabela 4).

De acordo com Vilela *et al.*⁴² e Quirk *et al.*¹⁴, é importante sempre analisar a procedência desses pacientes, que influenciará na evolução clínica tanto pelas condições de transporte, quanto pela duração do período pré-operatório. Além disso, em relação ao transporte do RN para um centro especializado, muitos autores referiram a necessidade de medidas que evitem complicações como hipotermia e desidratação.^{10, 14, 34, 36, 38, 39, 42, 55} Nessa pesquisa, 40,8% dos pacientes procedentes de outras mesorregiões evoluíram para o óbito, enquanto que houve 28,4% de óbito no grupo procedente da grande Florianópolis (Tabela 4). Embora não haja significância estatística ($p=0,065$), tais dados demonstram uma tendência de maior sobrevida nos RN provenientes da grande Florianópolis.

Muitos autores relataram que o diagnóstico pré-natal (DPN) da gastrosquise é um fator que contribui para o aumento das taxas de sobrevida.^{1, 14, 28, 41, 42} Nessa pesquisa, a probabilidade de óbito foi maior no grupo sem DPN (41,9%) em relação aos que o tiveram (22,5%) ($p=0,014$) (Tabela 4). Vilela *et al.*⁴² e Maksoud¹ sugerem que a maior mortalidade nos RN sem DPN seria devido à falta de um encaminhamento precoce da gestante a um centro capacitado que disponha de vagas em unidades de terapia intensiva neonatais. Outro fator negativo seria o transporte inadequado desses pacientes.⁴²

Vários autores referem aumento da morbidade e mortalidade em pacientes pré-termos.^{5, 7, 10, 42, 52, 53} Nessa casuística, 52,9% dos prematuros evoluíram para o óbito, ao passo que, dos pacientes nascidos a termo, somente 16,7% faleceram (Tabela 4). Estes dados mostraram que a prematuridade aumenta a mortalidade nesses pacientes ($p<0,001$).

Ainda existem muitas controvérsias em relação ao melhor tipo de parto em gestações com diagnóstico de gastrosquise.^{10, 14, 16, 25, 28, 36, 37} Alguns autores sugeriram a cesariana eletiva como forma mais segura de parto nos casos diagnosticados durante o período pré-natal.^{5, 18} Tal hipótese leva em consideração que o parto normal aumentaria os riscos de contaminação das vísceras pela flora vaginal e de danos às vísceras expostas^{28, 33, 37}, além do fato de que uma cesárea eletiva diminuiria os riscos de complicações decorrentes do contato do líquido amniótico com as alças intestinais.^{28, 36, 41} Contudo, alguns autores não encontraram benefícios na cesariana.^{10, 14, 28, 33, 37, 56} Por isso, conforme Segel *et al.*³⁷ e How *et al.*¹⁶, esta deveria ser realizada somente nos casos em que houver uma indicação obstétrica, uma vez que o parto cesárea aumenta a morbidade materna. Nesse trabalho, encontrou-se uma probabilidade significativamente ($p=0,013$) menor de óbito nos RN de parto cesáreo (26,7%) em comparação aos nascidos de parto normal (47,9%) (Tabela 4). Pode-se sugerir que esse menor índice de óbito no grupo nascido de parto cesáreo tenha relação com o recente aumento do diagnóstico pré-natal, uma vez que há uma tendência dos serviços de obstetrícia em indicar a cesariana eletiva visando determinar condições, momento e local mais apropriados para o nascimento e tratamento cirúrgico do RN, principalmente em se tratando de gestantes provenientes de outras mesorregiões do estado.

Alguns autores relataram que baixo peso ao nascer diminui a sobrevida dos pacientes com gastrosquise.^{7, 17, 36, 42, 45} De acordo com Charlesworth *et al.*⁷, crianças portadoras de gastrosquise e nascidas com baixo peso, principalmente abaixo de 2000g, necessitaram maior tempo de assistência ventilatória e nutrição parenteral e demoraram mais para aceitarem plenamente a dieta e receberem alta, ao passo que as de peso adequado (>2500g) obtiveram melhores resultados, inclusive não resultando em óbito nesse grupo. Neste estudo, a mortalidade foi quase duas vezes maior nos nascidos com baixo peso (40%) quando comparados com RN de peso adequado (21,4%) e atingiu 100% nos pacientes com muito baixo peso ($p=0,001$) (tabela 4).

Vilela *et al.*⁴² relataram um aumento no risco de morte neonatal quando o intervalo entre o nascimento e o tratamento cirúrgico fosse maior do que quatro horas e reconheceram que esse período prolongado possui um efeito negativo no prognóstico em virtude do transporte inadequado e sem assistência médica. Já Quirk *et al.*¹⁴ não encontraram associações significativas entre a idade ao ser operado e os resultados neonatais, mas relataram tempo significativamente menor de internação nos pacientes nascidos em um hospital próximo ao seu centro especializado. Weinsheimer *et al.*⁴⁵ também relataram que seus dados não mostraram benefícios em se realizar o tratamento cirúrgico dentro de seis ou até mesmo 24

horas de vida no grupo submetido ao fechamento primário. Nessa pesquisa, a ocorrência de óbito foi maior nos submetidos à cirurgia após seis horas de vida (41,4%) do que nos operados em até seis horas do nascimento (24,7%), com significância estatística ($p=0,046$) (Tabela 4), sugerindo que, quanto mais tardio o procedimento cirúrgico, maior é o tempo de exposição das vísceras, aumentando o número de complicações e resultando em um pior prognóstico.^{41, 42}

Molik *et al.*⁴⁰ referiram uma maior morbi-mortalidade nos RN com atresia, necrose ou perfuração intestinais (ANP), pois requerem maior tempo de ventilação mecânica e apresentam disfunção intestinal prolongada, necessitando de um período maior até tolerarem alimentações enterais completas. Na literatura, a associação de ANP em pacientes com gastrosquise confere um pior prognóstico.^{3, 17} Nessa amostra, 70,6% dos pacientes que apresentavam ANP faleceram, contra 27,1% de óbito no grupo sem ANP. Dessa forma, pode-se afirmar que ANP aumentam a mortalidade ($p<0,001$) (Tabela 4).

Com relação ao tipo de fechamento realizado, Eggink *et al.*¹⁷ associaram o fechamento estadiado a um maior tempo de uso de assistência ventilatória e maior período para iniciar a dieta enteral. Quirk *et al.*¹⁴ referiram que as taxas de mortalidade em RN com fechamento em estágios é significativa. Muraji *et al.*⁵⁵ descreveram que o FP é o procedimento preferido por requerer menor tempo de assistência ventilatória e de internação hospitalar e por permitir alimentação enteral precoce. Nessa pesquisa, o óbito foi significativamente maior ($p=0,001$) entre os pacientes submetidos ao fechamento estadiado (51,6%) do que nos com FP (26,8%) (Tabela 4). Esse fato poderia ser explicado, conforme muitos autores, por uma maior incidência de infecção no reparo cirúrgico em estágios.^{1, 36, 42, 43}

A sobrevida dos RN operados de gastrosquise tem aumentado após a introdução da NPP e os efeitos decorrentes da disfunção intestinal declinaram com o seu uso.^{1, 5, 36, 40, 42, 43, 46} Nesse estudo, a taxa de óbito no grupo que não fez uso da NPP mostrou-se bem elevada (95,5%) em comparação aos que a empregaram (27%) ($<0,001$) (Tabela 4).

Segundo a maioria dos autores, tem-se observado uma melhora progressiva dos resultados neonatais nos últimos tempos.^{5, 10, 12, 18, 28, 32, 36, 40-42, 45, 47, 55} Isso se deve principalmente à evolução das opções terapêuticas neonatais e ao refinamento das técnicas cirúrgicas, levando a um aumento das taxas de sobrevidas dos pacientes portadores de gastrosquise.^{5, 12, 37, 45, 47} O progresso nas técnicas anestésicas^{16, 47}, na NPP^{1, 5, 10, 28, 40, 46} e na assistência ventilatória^{1, 10, 36, 40, 42, 55} também têm melhorado o prognóstico consideravelmente. Nessa pesquisa, encontrou-se mortalidade de 50% entre 1981 e 1990, de 39,3% entre 1991 e 2000 e, finalmente, de 28,8% entre 2001 e 2010 (Tabela 4). Com esses

resultados, pode-se dizer que a mortalidade vem diminuindo progressivamente ($p=0,025$) nos últimos tempos.

Por fim, espera-se que esse trabalho tenha chamado a atenção para a importância do diagnóstico pré-natal, assim como para fatores que influenciam na mortalidade, para que estes possam ser evitados ou minimizados, possibilitando um aumento ainda maior nas taxas de sobrevivência desses pacientes.

6. CONCLUSÕES

1. Ausência de diagnóstico pré-natal, prematuridade, parto normal, baixo peso ao nascer, reparo cirúrgico após seis horas de vida, presença de atresia, necrose ou perfuração intestinais, fechamento estadiado e ausência de nutrição parenteral aumentam as taxas de mortalidade.
2. A mortalidade é menor quanto mais recente for a ocorrência dos casos.
3. Pacientes procedentes de outras mesorregiões do estado apresentam tendência a maior mortalidade.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Maksoud JG. Defeitos das Regiões Umbilical e Paraumbilical. In: Maksoud JG, editor. Cirurgia Pediátrica. 1 ed. Rio de Janeiro: Revinter; 1998. p.674-82.
2. Lausman AY, Langer JC, Tai M, Seaward PG, Windrim RC, Kelly EN, Ryan G. Gastroschisis: what is the average gestational age of spontaneous delivery? J Pediatr Surg. 2007 Nov; 42(11):1816-21.
3. Arnold MA, Chang DC, Nabaweesi R, Colombani PM, Fischer AC, Lau HT, Abdullah F. Development and validation of a risk stratification index to predict death in gastroschisis. J Pediatr Surg. 2007 Jun; 42(6):950-5; discussion 955-6.
4. Keys C, Drewett M, Burge DM. Gastroschisis: the cost of an epidemic. J Pediatr Surg. 2008 Apr; 43(4):654-7.
5. Dunn JC, Fonkalsrud EW, Atkinson JB. The influence of gestational age and mode of delivery on infants with gastroschisis. J Pediatr Surg. 1999; 34(9):1393-5.
6. Davenport M, Haugen S, Greenough A, Nicolaides K. Closed gastroschisis: antenatal and postnatal features. J Pediatr Surg. 2001; 36(12):1834-7.
7. Charlesworth P, Njere I, Allotey J, Dimitrou G, Ade-Ajayi N, Devane S, Davenport M. Postnatal outcome in gastroschisis: effect of birth weight and gestational age. J Pediatr Surg. 2007 May;42(5):815-8.
8. Schmidt AI, Glüer S, Mühlhaus K, Ure BM. Family cases of gastroschisis. J Pediatr Surg. 2005 Apr; 40(4):740-1.
9. Barisic I, Clementi M, Hausler M, Gjergja R, Kern J, Stoll C. Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001; 18(4):309-16.
10. Blakelock RT, Harding JE, Kolbe A, Pease PW. Gastroschisis: can the morbidity be avoided? Pediatr Surg Int. 1997; 12(4):276-82.
11. Martin RW. Screening for fetal abdominal wall defects. Obstet Gynecol Clin. North Am 1998; 25:517-26.
12. Reid KP, Dickinson JE, Doherty DA. The epidemiologic incidence of congenital gastroschisis in Western Australia. Am J Obstet Gynecol. 2003; 189:764-8.
13. Kilby MD. The incidence of gastroschisis. BMJ (Clinical research ed.). 2006; 332:250-1.
14. Quirk JG, Jr., Fortney J, Collins HB, 2nd, West J, Hassad SJ, Wagner C. Outcomes of newborns with gastroschisis: the effects of mode of delivery, site of delivery, and interval from birth to surgery. Am J Obstet Gynecol. 1996; 174(4): 1134-8; discussion 1138-40.

15. Houben C, Davenport M, Ade-Ajayi N, Flack N, Patel S. Closing gastroschisis: diagnosis, management, and outcomes. *J Pediatr Surg.* 2009 Feb; 44(2):343-7.
16. How HY, Harris BJ, Pietrantonio M, Evans JC, Dutton S, Khoury J, et al. Is vaginal delivery preferable to elective cesarean delivery in fetuses with a known ventral wall defect? *Am J Obstet Gynecol.* 2000; 182(6): 1527-34.
17. Eggink BH, Richardson CJ, Malloy MH, Angel CA. Outcome of gastroschisis: a 20-year case review of infants with gastroschisis born in Galveston, Texas. *J Pediatr Surg.* 2006 Jun; 41(6):1103-8.
18. Hadidi A, Subotic U, Goepl M, Waag KL. Early elective cesarean delivery before 36 weeks vs late spontaneous delivery in infants with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2008 Jul;43(7):1342-6.
19. Ramsden WH, Arthur RJ, Martinez D. Gastroschisis: a radiological and clinical review. *Pediatr Radiol* 1997 Feb; 27(2): 166-9.
20. Srivastava V, Mandhan P, Pringle K, Morreau P, Beasley S, Samarakkody U. Rising incidence of gastroschisis and exomphalos in New Zealand. *J Pediatr Surg.* 2009 Mar; 44(3):551-5.
21. Goldbaum G, Daling J, Milham S. Risk factors for gastroschisis. *Teratology.* 1990 Oct; 42(4):397-403.
22. Weinsheimer RL, Yanchar NL. Impact of maternal substance abuse and smoking on children with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2008 May;43(5):879-83.
23. Feldkamp ML, Carey JC, Sadler TW. Development of gastroschisis: review of hypotheses, a novel hypothesis, and implications for research. *Am J Med Genet A.* 2007; 143:639-52.
24. deVries PA. The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. *J Pediatr Surg.* 1980 Jun; 15(3): 245-51.
25. Sakala EP, Erhard LN, White JJ. Elective cesarean section improves outcomes of neonates with gastroschisis. *Am J Obstet Gynecol.* 1993 Oct; 169(4): 1050-3.
26. Shaw A. The myth of gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 1975 Apr; 10(2):235-44.
27. Saller DN Jr, Canick JA, Palomaki GE, et al. Second-trimester maternal serum alpha-fetoprotein, unconjugated estriol, and hCG levels in pregnancies with ventral wall defects. *Obstet Gynecol.* 1994 Nov; 84(5):852-5.
28. Adra AM, Landy HJ, Nahmias J, Gomez-Marin O. The fetus with gastroschisis: impact of route of delivery and prenatal ultrasonography. *Am J Obstet Gynecol.* 1996 Feb; 174(2): 540-6.

29. Palomaki GE, Hill LE, Knight GJ, et al. Second-trimester maternal serum alpha-fetoprotein levels in pregnancies associated with gastroschisis and omphalocele. *Obstet Gynecol.* 1988 Jun; 71:906-9.
30. Morrow RJ, Whittle MJ, McNay MB, Raine PA, Gibson AA, Crossley J. Prenatal diagnosis and management of anterior abdominal wall defects in the west of Scotland. *Prenat Diagn.* 1993 Feb; 13(2):111-5.
31. Ruiz MJ, Thatch KA, Fisher JC, Simpson LL, Cowles RA. Neonatal outcomes associated with intestinal abnormalities diagnosed by fetal ultrasound. *J Pediatr Surg.* 2009 Jan; 44(1):71-4; discussion 74-5.
32. Fisher R, Attah A, Partington A, Dykes E. Impact of antenatal diagnosis on incidence and prognosis in abdominal wall defects. *J Pediatr Surg.* 1996 Apr; 31(4):538-41.
33. Abdel-Latif ME, Bolisetty S, Abeywardana S, Lui K; Australian and New Zealand Neonatal Network. Mode of delivery and neonatal survival of infants with gastroschisis in Australia and New Zealand. *J Pediatr Surg.* 2008 Sep; 43(9):1685-90.
34. Marven S, Owen A. Contemporary postnatal surgical management strategies for congenital abdominal wall defects. *Semin Pediatr Surg.* 2008 Nov; 17(4):222-35.
35. Mastroiacovo P, Lisi A, Castilla EE, Martínez-Frías ML, Bermejo E, Marengo L, *et al.* Gastroschisis and associated defects: an international study. *Am J Med Genet A.* 2007 Apr 1; 143(7):660-71.
36. Driver CP, Bruce J, Bianchi A, Doig CM, Dickson AP, Bowen J. The contemporary outcome of gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2000 Dec; 35(12):1719-23.
37. Segel SY, Marder SJ, Parry S, Macones GA. Fetal abdominal wall defects and mode of delivery: a systematic review. *Obstet Gynecol.* 2001 Nov; 98(5 Pt 1):867-73.
38. Corradini HB, Sadeck, LSR, Bannwart DC, Bunduki V. Anomalias congênitas: malformações. In: Marcondes E, editor. *Pediatria básica: pediatria geral e neonatal.* 9 ed. Sarvier. 2002. p. 280-290.
39. Townsend. Abdomen. In: *Sabiston Textbook of Surgery.* 16th edition. Philadelphia. WB Saunders Co. 2001. p. 1478.
40. Molik KA, Gingalewski CA, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA, Grosfeld JL. Gastroschisis: a plea for risk categorization. *J Pediatr Surg.* 2001 Jan; 36(1):51-5.
41. Swift RI, Singh MP, Ziderman DA, Silverman M, Elder MA, Elder MG. A new regime in the management of gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 1992 Jan; 27(1): 61-3.
42. Vilela PC, Ramos De Amorim MM, Falbo GH, Santos LC. Risk factors for adverse outcome of newborns with gastroschisis in a Brazilian hospital. *J Pediatr Surg.* 2001 Apr; 36(4):559-64.

43. Zivković SM. Repair of gastroschisis using umbilical cord as a patch. *J Pediatr Surg.* 1991 Oct; 26(10):1179-80.
44. Bianchi A, Dickson AP. Elective delayed reduction and no anesthesia: 'minimal intervention management' for gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 1998 Sep; 33(9):1338-40.
45. Weinsheimer RL, Yanchar NL, Bouchard SB, Kim PK, Laberge JM, Skarsgard ED, Lee SK, McMillan D, von Dadelszen P; Canadian Pediatric Surgery Network. Gastroschisis closure - does method really matter? *J Pediatr Surg.* 2008 May; 43(5):874-8.
46. Olesevich M, Alexander F, Khan M, Cotman K. Gastroschisis revisited: role of intraoperative measurement of abdominal pressure. *J Pediatr Surg.* 2005 May; 40(5):789-92.
47. McNamara WF, Hartin CW, Escobar M a, Lee Y-H. Outcome differences between gastroschisis repair methods. *J Surg Res.* 2011 Jan; 165(1):19-24.
48. Ramos JLA, Corradini HB, Vaz FAC. Classificação do Recém-nascido – Diagnóstico da idade gestacional e da qualidade do crescimento. In: Marcondes E, editor. *Pediatria básica.* 8 ed. São Paulo: Sarvier; 1992. p. 341.
49. Avery GB, Fletcher MA, Macdonald MG. *Neonatology: Pathophysiology and Management of Newborn.* 5 ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999.
50. Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microrregiões geográficas e municípios de Santa Catarina. In: *Divisão de Pesquisa do Estado de Santa Catarina;* 1997.
51. Souza DC. *Gastrosquise: análise de 109 casos [trabalho de conclusão de curso].* Florianópolis: Universidade Federal de Santa Catarina, Curso de Medicina; 2003.
52. Synder CW, Biggio JR, Brinson P, Barnes L a, Bartle DT, Georgeson KE, et al. Effects of multidisciplinary prenatal care and delivery mode on gastroschisis outcomes. *J Pediatr Surg.* 2011 Jan; 46(1):86-9.
53. Maramreddy H, Fisher J, Slim M, Lagamma EF, Parvez B. Delivery of gastroschisis patients before 37 weeks of gestation is associated with increased morbidities. *J Pediatr Surg.* 2009 Jul; 44(7):1360-6.
54. Blakelock RT, Upadhyay V, Pease PW, Harding JE. Are babies with gastroschisis small for gestational age? *Pediatr Surg Int.* 1997 Jan; 12(8):580-2.
55. Muraji T, Tsugawa C, Nishijima E, Tanano H, Matsumoto Y, Kimura K. Gastroschisis: a 17-year experience. *J Pediatr Surg.* 1989 Apr; 24(4):343-5.
56. Puligandla P. Routine cesarean delivery does not improve the outcome of infants with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2004 May; 39(5): 742-5.

NORMAS ADOTADAS

Este trabalho foi realizado seguindo a normatização para trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina, aprovada em reunião do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, em 27 de novembro de 2005.

Para as referências bibliográficas foram adotadas as normas da Convenção de Vancouver (Canadá), de acordo com a 5ª edição dos “Requisitos Uniformes para originais submetidos a Revistas Biomédicas”, publicado pelo Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas.

APÊNDICE I – Ficha de coleta de dados

Protocolo: nº _____

1) Número de registro do prontuário:

2) Identificação (iniciais do paciente):

3) Data de nascimento:

4) Sexo:

5) Procedência:

☐ Grande Florianópolis

☐ Outras

6) Diagnóstico pré-natal:

☐ Sim

☐ Não

☐ Não referido

7) Idade gestacional:

☐ Pré-termo

☐ Termo

☐ Não referido

8) Tipo de parto:

☐ Normal

☐ Cesáreo

☐ Não referido

9) Peso ao nascimento:

☐ Adequado

☐ Baixo peso

☐ Muito baixo peso

☐ Extremo baixo peso

☐ Não referido

10) Idade ao ser operado:

☐ 0 a 6 horas

☐ Mais de 6 horas

☐ Não referido

11) Presença de atresia, necrose ou perfuração intestinais:

☐ Sim

☐ Não

12) Tipo de operação:

☐ Fechamento primário

☐ Fechamento estadiado

13) Uso de assistência ventilatória

☐ Sim

☐ Não

14) Uso de nutrição parenteral prolongada:

☐ Sim

☐ Não

15) Malformações associadas:

16) Complicações e/ou intercorrências pós-operatórias:

17) Óbito:

☐ Sim

☐ Não

18) Período de ocorrência do óbito:

☐ 1981 a 1990

☐ 1991 a 2000

☐ 2001 a 2010

APÊNDICE II – Justificativa da ausência do termo de consentimento livre e esclarecido



Hospital Infantil Joana de Gusmão
Comitê de Ética em Pesquisa

Justificativa da ausência do termo de consentimento livre e esclarecido

Nome do projeto: “Gastrosquise – experiência de 30 anos em um centro de referência em cirurgia pediátrica.”

Pesquisadora: Aline Castro Alves de Lima

Orientador: Dr. José Antonio de Souza

Coorientador: Dr. Edevard José de Araújo

Trata-se de um estudo clínico, com delineamento transversal e de coleta retrospectiva dos dados. Serão incluídos no estudo todos os pacientes com diagnóstico de gastrosquise atendidos e operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) durante o período de 01 de janeiro de 1981 a 31 de dezembro de 2010. Os dados serão coletados em prontuários fornecidos pelo Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) do HIJG. Serão excluídos os prontuários com dados incompletos ou ilegíveis.

Utilizando-se uma ficha de coleta de dados, serão obtidas informações sobre: sexo, tipo de parto, diagnóstico pré-natal, idade gestacional, peso ao nascer, procedência, idade ao ser operado, presença de atresia, necrose ou perfuração intestinais, malformações associadas, tipo de operação realizada, utilização de nutrição parenteral prolongada (NPP) e de assistência ventilatória, complicações, período de ocorrência dos casos e óbito.

O projeto não apresenta riscos ou benefícios aos pacientes participantes dele. A pesquisa será suspensa se assim definir o CEP do HIJG e será encerrada quando a casuística for toda estudada. O trabalho não necessitará de serviços auxiliares ou gastos do hospital ou de terceiros.

Os dados coletados serão armazenados, analisados estatisticamente, interpretados e comparados com a literatura pertinente. O período de armazenamento será de cinco anos, em local seguro, sendo incinerados posteriormente. O acesso aos dados será permitido somente às pessoas diretamente relacionadas com a pesquisa.

Por se tratar de um estudo retrospectivo, com análise de prontuários de até trinta anos atrás, e considerando-se que muitos dos pacientes operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão não são procedentes de Florianópolis, o que torna ainda mais inviável e dispendioso o trabalho, solicito que o termo de consentimento livre e esclarecido seja dispensado deste estudo.

Estou ciente da importância do termo de consentimento e da resolução 196/96 e me comprometo com o paciente, familiares e Comitê de Ética no que diz respeito à garantia de sigilo, privacidade e liberdade para acompanhar cada etapa do estudo. Ao final da pesquisa, disponibilizarei aos sujeitos da pesquisa os resultados obtidos, se assim for desejado. O protocolo não incluirá nome do paciente ou de familiares, tampouco serão utilizadas imagens dos mesmos.

O responsável pela instituição que tem a guarda do material está ciente das intenções dos pesquisadores e consente com a utilização do material, salvaguardando os interesses dos doadores do material, sua imagem e sua privacidade.

Os pesquisadores assumem a responsabilidade pelas informações apresentadas e deixam a disposição dos pacientes ou responsáveis legais, os resultados obtidos neste estudo.

José Antonio de Souza (Orientador)

Aline Castro Alves de Lima (Pesquisadora)

Florianópolis, 24 de fevereiro de 2010.